МИАСТЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ЛАМБЕРТА-ИТОНА КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Павлова Ольга Ивановна, Фомина Мария Юрьевна, Козырева Светлана Геннадьевна

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, 194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2

E-mail: myfomina@mail.ru

Ключевые слова: миастенический синдром, диагностика, лечение, электронейромиография

Введение. Миастенический синдром Ламберта — Итона (МСЛИ) — редкое заболевание (частота встречаемости 2–3 на 1млн), в основе которого лежит аутоиммунное нарушение нервно-мышечной передачи, часто ассоциированное с онкологическим заболеванием. Выделяют 2 формы заболевания — паранеопластическую и идиопатическую.

Цель настоящей работы — ознакомить с клиническим наблюдением, которое представляло серьезные диагностические проблемы и показать важность электронейромиографической диагностики.

Методы исследования: клинико-анамнестический, лабораторный и нейрофизиологический (электронейромиография)

Результаты. обследования. Пациентка 14 лет обратилась с жалобами на физическую утомляемость, замедление речи, периодическое нарушение глотания, чаще в вечернее время, затруднение дыхания по ночам, болезненность в мышцах, невозможность ходить на длинные расстояния, подниматься по лестнице, нарушение походки, ухудшение самочувствия в теплой воде.

Из анамнеза заболевания известно, что девочка успешно занималась спортивной гимнастикой, но в возрасте 8 лет на соревнованиях не смогла впервые выполнить гимнастические упражнения, появилась болезненность в мышцах и суставах, изменилась походка. Затем ребенок перестал самостоятельно ходить, перемещалась ползая, потом возобновилась ходьба с опорой. Постоянно отмечалась физическая утомляемость с ухудшением в вечернее время. Обследована по месту жительства, установлен диагноз — ревматоидный артрит, назначена стероидная терапия (курс преднизолона 2016 году), курсы плазмофереза. Самочувствие улучшилось на поддерживающей дозе преднизолона (10 мг в сутки). С февраля 2020 года начато снижение дозы глюкокортикоидов, что сопровождалось ухудшением состояния, вплоть до эпизода, потребовавшего госпитализации в реанимационное отделение (нарушения сердечного ритма, дыхания, не возможность самостоятельной ходьбы).Проведено ЭНМГ исследование в динамике (2018 год — ЭНМГ признаки лёгкого поражения моторных волокон периферических нервов нижних и верхних конечностей. 2019 год — ЭНМГ признаки первично-мышечного поражения без признаков активности патологического процесса).

В неврологическом статусе при поступлении в клинику СПбГПМУ. В сознании. Черепная иннервация нарушена — птоз, дисфония, дисфагия. Имеются ограничения объема активных движений (затруднено вставание с пола, не может присесть). Мышечная сила снижена в проксимальных мышцах верхних и нижних конечностей, сухожильные рефлексы снижены, симметричны. В позе Ромберга неустойчива.

ЭНМГ обследование проведено в отделении функциональной диагностики СПбГПМУ в 2021 году. При ритмической стимуляции в мышце, отводящей мизинец и мышце, отводящей большой палец стопы снижена амплитуда М — ответа и выявляется в декремент амплитуды М — ответа 25%. Проба с тетанизацией выявила инкремент амплитуды М — ответа — 70%. Определяются нарушения нервно-мышечной передачи пресинаптического характера. Убедительных данных за первично-мышечное поражение не выявлено.

Проведена прозериновая проба (февраль 2021) — положительная, после введения прозерина отмечается — уменьшение выраженности птоза, улучшение походки.

МСКТ органов грудной клетки с внутривенным болюсным контрастированием выявило объёмное образование переднего средостения, наиболее соответствующее тимоме. В лёгких очаговых и инфильтративных изменений не выявлено.

Таким образом, после проведения расширенного миографического исследования выявлены признаки миастенического процесса, установлен диагноз — миастенический синдром Ламберта — Итона, назначено адекватное лечение (гормональная терапия и ингибитор ацетилхолинэстеразы — пиридостигмина бромид), рекомендовано оперативное лечение-(тимэктомия).